Nota Técnica 416423

Data de conclusão: 13/10/2025 07:43:01

Paciente

Idade: 22 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Flores da Cunha/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 416423

CID: Q23.0 - Estenose congênita da valva aórtica

Diagnóstico: Estenose congênita da valva aórtica (Q23.0)

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: Cirurgia obstétrica|Outras cirurgias relacionadas com o estado gestacional

O procedimento está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: Cirurgia obstétrica|Outras cirurgias relacionadas com o estado gestacional

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: Em caso de estenose aórtica sem SCEH, valvuloplastia aórtica percutânea a ser realizada depois do nascimento (código SIGTAP 04.06.03.011-1). Em caso de SCEH, terapia de suporte e cirurgias paliativas pós-natais, ou transplante cardíaco.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: Cirurgia obstétrica|Outras cirurgias relacionadas com o estado gestacional

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: Cirurgia obstétrica|Outras cirurgias relacionadas com o estado gestacional

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Como descrito acima, em alguns casos de estenose aórtica fetal severa, especialmente quando há risco de evolução para SCEH, pode ser considerada a intervenção intrauterina, como a valvuloplastia aórtica fetal [4]. O objetivo é reverter a estenose e preservar o crescimento e a função do ventrículo esquerdo, evitando a progressão para um coração univentricular.

A valvuloplastia aórtica fetal por via percutânea guiada por ultrassonografia é um procedimento intervencionista, de alta complexidade, realizado ainda durante a gestação [4]. A realização de estudos comparativos, como um ensaio clínico randomizado, é dificultada pela raridade do fenômeno, o peso das decisões familiares e a limitação de serviços especializados capacitados para a execução dos dois procedimentos.

Análise retrospectiva de 143 fetos submetidos a valvuloplastia aórtica fetal entre 2000 e 2017 evidenciou sucesso cirúrgico da técnica em 120 deles (84%) [4]. A mortalidade fetal (antes do nascimento) associada foi de 8%. Entre os 111 fetos nascidos vivos após sucesso técnico do procedimento intra-uterino, metade obteve circulação biventricular pós natal (dois ventrículos funcionando, desfecho desejado e relevante para condição em tela). O estudo não inclui comparação com casos não submetidos ao procedimento; nos casos submetidos à intervenção, porém sem sucesso técnico, a taxa de circulação biventricular foi de 16% (3 de 19 fetos).

Nessa mesma publicação, os autores desenharam então um modelo de decisão (uma simulação) considerando fetos com idade gestacional mediana e com estenose aórtica e SCEH em evolução, que seriam portanto considerados elegíveis para valvoplastia fetal. Como resultado principal, o modelo estimou a sobrevida livre de transplante até seis anos de idade em 75% (intervalo de confiança de 95% de 67 a 82%) com cirurgia intra-uterina comparado a 72% (IC 61-82%) com manejo expectante, o que representaria um ganho de 1,2 meses de sobrevida livre de transplante.

Não existem estudos que comparem diretamente a intervenção proposta com tratamento pós natal. Está disponível estudo, publicado em 2005, de coorte de 113 neonatos com estenose aórtica severa tratados com valvuloplastia aórtica pós-natal (em até 60 dias de vida), no qual observou-se mortalidade precoce de 14% [10]. Sugerindo melhora da técnica cirúrgica, tem-se que a mortalidade foi reduzida ao longo dos anos de estudo, que se deu entre 1985 e 2002: de 22% nos anos iniciais para 4% nos anos mais recentes do estudo. Entre os sobreviventes com circulação biventricular (n=91), seguiu-se acompanhamento por cerca de seis anos. A

sobrevida livre de reintervenção foi de 65% em um ano e 48% em cinco anos.
É digna de nota publicação de 2009, em que se buscou investigar preditores de sucesso técnico e resultado biventricular pós-natal após valvoplastia aórtica intrauterina para tratamento de estenose aórtica com síndrome do coração esquerdo hipoplásico em evolução [11]. Para tal, entre 2000 e 2008, 70 fetos (com idade gestacional média de 23 semanas) foram submetidos à valvuloplastia aórtica intrauterina. Constatou-se que a valvuloplastia aórtica fetal pôde ser realizada com sucesso técnico em aproximadamente três quartos dos casos; menor comprimento do ventrículo esquerdo associou-se a maior risco de falha técnica; existe risco importante de óbito fetal relacionado ao procedimento; o ventrículo esquerdo não apresenta crescimento maior que o observado em controles após intervenção bem-sucedida, mas contribui para o débito cardíaco, e as válvulas esquerdas de suporte, bem como a aorta ascendente, mostram crescimento subsequente; e a combinação de parâmetros anatômicos e fisiológicos do coração esquerdo antes do procedimento permite identificar os fetos com maior potencial de evolução para circulação biventricular.
Buscando sumarizar os diversos estudos observacionais disponíveis sobre a técnica pleiteada, revisão sistemática publicada em 2021 sumarizar 7 estudos, incluindo um total de 266 fetos submetidos à valvoplastia, com acompanhamento médio por estudo de 12 meses a 13,2 anos. A prevalência combinada de procedimentos tecnicamente bem-sucedidos foi de 82,1% (IC 95%, 74,3 a 87,9%), enquanto a incidência de óbito fetal foi de 16,0% (IC 95% 11,2 a 22,4%). A prevalência combinada de circulação biventricular e circulação univentricular, respectivamente, entre pacientes nascidos vivos que realizaram valvoplastia tecnicamente bem-sucedida, foi de 51,9% (IC 95%, 44,7 a 59,1%) e de 39,8% (IC 95%, 29,7 a 50,9%). Assim, os autores descrevem em suas conclusões que, dada a ausência de ensaios clínicos randomizados, os resultados devem ser interpretados com cautela; e que os dados disponíveis não sugerem um benefício real da valvoplastia para a obtenção de circulação biventricular [12].
Nova revisão sistemática publicada em 2023 conseguiu incluir 10 estudos de coorte, incluindo um total de 389 fetos submetidos ao procedimento. A valvoplastia aórtica fetal foi realizada com sucesso em 84% dos pacientes, mas apresentou uma taxa de conversão bem-sucedida para circulação biventricular de 33%, com uma taxa de mortalidade de 20% [13].

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Considerando o cenário de estenose aórtica grave, evidência limitada de benefício marginal em sobrevida livre de transplante em comparação com conduta expectante durante período gestacional, que pode envolver procedimento cirúrgico depois do nascimento. Cabe considerar que não há dados para comparação direta entre condutas.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: Cirurgia obstétrica|Outras cirurgias relacionadas com o estado gestacional

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Trata-se de cenário de difícil decisão, uma vez que mesmo em centros com larga experiência na técnica pleiteada é controversa a escolha entre o manejo expectante versus a tentativa de valvoplastia aórtica fetal, para fetos com estenose aórtica grave na fase média da gestação e com SCEH em evolução. Essa escolha é dificuldade pela limitada capacidade de prever quais fetos com estenose aórtica evoluirão para quadros graves, incluindo SCEH com circulação univentricular; e pela ausência de evidências que comparem diretamente e

prospectivamente a intervenção fetal com seguimento e manejo pós natal, incluindo todos os desfechos e condutas possíveis nesse período.
Compreende-se o desejo de buscar intervenções com potencial de melhorar o prognóstico de condição de alta gravidade, e reconhece-se a expertise da equipe assistencial que realizou sua indicação. No entanto, a partir dos dados atuais da literatura médica disponível, entendemos que não há evidência robusta de benefício clínico da intervenção proposta em comparação com o manejo expectante do cenário clínico apresentado. Considerando ainda que o procedimento pode ser considerado experimental; que não existe avaliação sobre sua incorporação aos sistemas público ou privado brasileiro; e que não estão disponíveis dados sobre sucesso e efetividade do procedimento no contexto nacional, particularmente no centro proposto para a intervenção; entende-se que não se justifica o uso de recursos públicos escassos para realização do procedimento proposto fora do contexto de fomento à pesquisa.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Sim

Justificativa: Com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função

Referências bibliográficas: 1- Brown DW. Valvar aortic stenosis in children. In: Post TW, editor. UpToDate [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; [acesso em 17 set 2025]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/valvar-aortic-stenosis-in-children
2- Danford DA, Cronican P. Hypoplastic left heart syndrome: progression of left ventricular dilation and dysfunction to left ventricular hypoplasia in utero. Am Heart J. 1992;123:1712–1713. doi: 10.1016/0002-8703(92)90834-i
3- Simpson JM, Sharland GK. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. Heart. 1997;77:205–210. doi: 10.1136/hrt.77.3.205
4- Pickard SS, Wong JB, Bucholz EM, Newburger JW, Tworetzky W, Lafranchi T, Benson CB, Wilkins-Haug LE, Porras D, Callahan R, Friedman KG. Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: a decision analysis. Circ Cardiovasc Qual Outcomes. 2020;13(4):e006127.
5- Kritzmire SM, Thomas A, Horenstein MS, et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome. [Updated 2025 Jan 19]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554576/
6- Mendel B, Kohar K, Amirah S, Vidya AP, Utama KE, Prakoso R, Siagian SN. The outcomes of fetal aortic valvuloplasty in critical aortic stenosis: A systematic review and meta-analysis. Int J Cardiol. 2023 Jul 1;382:106-111. doi: 10.1016/j.ijcard.2023.03.050. Epub 2023 Mar 29. PMID: 36996909.
7- Corroenne R, Meot M, Salomon LJ, Szezepanski I, Baghdadi H, Stos B, Levy M, Le Bidois J, Laux D, Gaudin R, Raisky O, Ville Y, Bonnet D, Stirnemann J, Malekzadeh-Milani S. Postnatal outcome following fetal aortic valvuloplasty for critical aortic stenosis. Ultrasound Obstet Gynecol. 2024 Sep;64(3):339-347. doi: 10.1002/uog.27658. Epub 2024 Aug 14. PMID: 38629579.
8- Vorisek CN, Zurakowski D, Tamayo A, Axt-Fliedner R, Siepmann T, Friehs I. Postnatal circulation in patients with aortic stenosis undergoing fetal aortic valvuloplasty: systematic review and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol. 2022 May;59(5):576-584. doi: 10.1002/uog.24807. Epub 2022 Apr 11. PMID: 34726817.
9- Walter A, Strizek B, Weber EC, Gottschalk I, Geipel A, Herberg U, Gembruch U, Berg C. Intrauterine Valvuloplasty in Severe Aortic Stenosis-A Ten Years Single Center Experience. J

Clin Med. 2022 May 29;11(11):3058. doi: 10.3390/jcm11113058. PMID: 35683446; PMCID: PMC9181328.
10- McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, Moran AM, Colan SD. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. Circulation. 2005;111(4):451-8.
11- McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, Brown DW, Benson CB, Silva V, et al. Predictors of technical success and postnatal biventricular outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. Circulation. 2009;120(15):1482-90.
12. Vorisek, C. N., Zurakowski, D., Tamayo, A., Axt-Fliedner, R., Siepmann, T., & Friehs, I. (2022). Postnatal circulation in patients with aortic stenosis undergoing fetal aortic valvuloplasty: systematic review and meta-analysis. Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, 59(5), 576–584. https://doi.org/10.1002/uog.24807
13. Mendel, B., Kohar, K., Amirah, S., Vidya, A. P., Utama, K. E., Prakoso, R., & Siagian, S. N. (2023). The outcomes of fetal aortic valvuloplasty in critical aortic stenosis: A systematic review and meta-analysis. International journal of cardiology, 382, 106–111. https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2023.03.050
14. NICE. Percutaneous balloon valvuloplasty for fetal critical aortic stenosis. Interventional procedures guidance Reference number:IPG613, published 2018. Available at https://www.nice.org.uk/guidance/ipg613.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Segundo documentos médicos, a parte autora encontra-se gestante com idade gestacional de 29 semanas e 4 dias (em 17/05/2025 estava com 11 semanas e 4 dias) (Evento 1, EXMMED12, Página 23). Ultrassonografia morfológica de segundo trimestre, realizada em 6 de agosto de 2025, demonstra “discreta redução das dimensões do ventrículo esquerdo, possivelmente por espessamento de suas paredes” e “na via de saída do ventrículo esquerdo, não se identifica fluxo ao Doppler do ventrículo para a aorta”, sugerindo estenose aórtica (Evento 1, EXMMED12, Página 5). Novo laudo, de 8 de setembro de 2025, confirma o diagnóstico de estenose aórtica severa (Evento 1, EXMMED12, Página 11). Em decorrência da estenose, apresenta também fibroelastose endocárdica difusa, fração de ejeção reduzida (32%) e aumento da pressão intracavitária (51 mmHg). Com vistas ao tratamento de estenose aórtica fetal severa pleiteia a cirurgia de valvuloplastia aórtica fetal por via percutânea guiada por ultrassonografia (Evento 1, ANEXO15, Página 1).
Com vistas à realização ainda durante a gestação, trata-se de procedimento agendado para o dia 22 de setembro (Evento 1, ANEXO15, Página 7).
A estenose aórtica fetal é uma cardiopatia congênita caracterizada pela obstrução do fluxo sanguíneo através da válvula aórtica durante o desenvolvimento intrauterino [1]. Lesões obstrutivas do trato de saída do ventrículo esquerdo correspondem a cerca de 6% das cardiopatias congênitas infantis. Dentre elas, a forma mais comum é justamente a estenose aórtica valvar, responsável por 86% dos casos.
Embora crianças com graus leves a moderados da doença possam permanecer assintomáticas, quadros graves não são incomuns: aproximadamente 10% dos pacientes desenvolvem insuficiência cardíaca ainda no primeiro ano de vida, geralmente nos primeiros

meses [1]. Durante o período intrauterino, a condição pode ser relativamente bem tolerada em razão do suporte circulatório adicional fornecido pelo ventrículo direito através do canal arterial e da redução do débito ventricular esquerdo. Entretanto, existem relatos de disfunção cardíaca fetal, hidropisia e endocardiose fibroelástica associadas à estenose aórtica crítica. Situações mais graves, como a associação entre estenose aórtica fetal severa e insuficiência mitral, podem levar à dilatação do coração esquerdo, compressão do ventrículo direito e consequente baixo débito cardíaco, culminando em hidropisia fetal e desfecho reservado.

A condição é bem tolerada intra útero. Após o nascimento, ocorre fechamento do canal arterial, queda da resistência vascular pulmonar e aumento do retorno venoso ao átrio esquerdo. Caso o ventrículo esquerdo não consiga ejetar volume sanguíneo adequado, instala-se rapidamente quadro de insuficiência cardíaca grave ou choque cardiogênico, condição invariavelmente fatal na ausência de intervenção imediata.

As características do ecocardiograma fetal que predizem a progressão da estenose aórtica fetal severa para síndrome de coração esquerdo hipoplásico (SCEH) incluem disfunção ventricular esquerda pelo menos moderada, fluxo retrógrado no arco aórtico transverso e fluxo da esquerda para a direita através do forame oval patente [2-4]. De fato, na situação em tela, o feto apresenta sinais sugestivos de insuficiência cardíaca e risco de SCEH. Porém, cabe considerar que a capacidade da ecocardiografia fetal em prever quais fetos com estenose aórtica desenvolverão SCEH é limitada [1].

Quando os recém-nascidos apresentam-se com SHCE, precisam ser tratados em unidade de terapia intensiva e estabilizados antes de possíveis intervenções cirúrgicas durante a primeira semana de vida. O manejo inicial envolve manter a permeabilidade ductal (pois dependem da persistência do canal arterial e da comunicação interatrial para sobreviver até que possam ser submetidos à intervenção cirúrgica), evitar o excesso de fluxo sanguíneo pulmonar, e garantir o fluxo sanguíneo adequado do lado esquerdo para o lado direito [5]. Após estabilização inicial, a abordagem cirúrgica preconizada é um reparo cirúrgico em três estágios, que reconfigura o coração e o sistema circulatório para permitir que o ventrículo direito bombeie sangue para o corpo e para os pulmões [5].

Intervenções cardíacas fetais estão disponíveis em certos casos em centros selecionados, embora apresentem alto risco de mortalidade [5]. Dados de revisões sistemáticas e séries de casos indicam que, entre fetos submetidos à valvuloplastia aórtica fetal para estenose aórtica severa, a mortalidade global está entre 16 e 20% durante o período fetal, com taxas adicionais de mortalidade neonatal e infantil após o nascimento [6-9].